Ueber einen Fall

Friedreichscher Krankheit mit Störungen der Sensibilität.

INAUGURAL-DISSERTATION

WELCHE

ZUR ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

MEDICIN UND CHIRURGIE

MIT ZUSTIMMUNG

DER MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT ZU BERLIN

AM 10. AUGUST 1894

NEBST DEN ANGEFÜGTEN THESEN

ÖFFENTLICH VERTEIDIGEN WIRD

DER VERFASSER

Louis Melot de Beauregard

aus Waltershausen.

OPPONENTEN:

Herr Dd. med. Liesegang.

„ cand. med. Frantz.

„ stud. med. Busch.

BERLIN

C. VOGTS BUCHDRUCKEREI (E. EBERING).

Linkstrasse 16.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41535707_0081

Im Andenken

an seinen teuren Vater

seiner lieben Mutter

gewidmet

vom Verfasser.

Auf dem medizinischen Kongress zu Speier im Jahre 1861 stellte der Heidelberger Professor Friedreich mehrere Kranke vor, die eine ganz eigenartige Ataxie zeigten. Die Merkmale derselben unterschieden sich wesentlich von denen, welche Duchenne für die progressive lokomotorische Ataxie festgestellt hatte. In der zwei Jahre später erfolgenden Veröffentlichung (Virchow's Archiv Bd. 26) dieser Fälle erklärt Friedreich sich für berechtigt diese Erkrankung als eine „besondere, scharf charakterisierte Form spinaler Degeneration aus dem Kollektivbegriff der Tabes dorsualis auszuscheiden". Da diese Affektion an mehreren Geschwistern, ja sogar an mehreren Generationen beobachtet wurde, so nannte Friedreich selbst sie „hereditäre Ataxie", bis dann im Jahre 1882 auf den Vorschlag des französischen Gelehrten Brousse hin an Stelle dieser Bezeichnung der Name „Friedreichsche Krankheit" eingeführt wurde. — In den 33 Jahren, die seit den ersten Mitteilungen Friedreichs verflossen sind, haben deutsche, englische, französische, italienische und amerikanische Aerzte neue Beschreibungen ähnlicher Krankheitsbilder veröffentlicht. Während Everett Smith (Boston med. and Surg. Journ. 1885) die Zahl der beschriebenen Fälle

auf 57 berechnet, zählt Ladame im Jahre 1889 (Revue méd. de la Suisse romande) in seiner Monographie schon 165 Fälle, darunter 9 mit Autopsie, auf. Vergleicht man freilich diese Schilderungen mit dem Urbild, welches der berühmte Heidelberger Kliniker mit solch klarer Präcision und scharfer Beobachtung geschaffen, so schrumpft diese entschieden zu hoch gegriffene Zahl der Fälle auf etwa 90 zusammen. Liest man die in der Litteratur beschriebenen Fälle durch, so gelangt man zu der Erkenntnis, dass die Autoren Krankheitsfälle unter den Begriff der Friedreichschen Tabes subsumieren, von denen ein grosser Teil mehrere von Friedreich nicht erwähnte oder ausgeschlossene Symptome zeigen, oder wesentliche und charakteristische vermissen lassen. — Andererseits kann jedoch nicht geleugnet werden, dass Friedreich an der Hand der wenigen ihm zu Gebote stehenden Fälle nicht gleich ein endgültig abgeschlossenes und alle Symptome umfassendes Krankheitsbild geben konnte. So ist Friedreich's Annahme von der Prädisposition des weiblichen Geschlechtes, ein Beginn der Krankheit zur Pubertätszeit etc. durch spätere Beobachtungen eingeschränkt, bezw. modificiert worden.

Sind ferner die Störungen der Sensibilität auch fast nie hochgradig und bilden sie kein charakteristisches Zeichen für die Friedreichsche Krankheit, so sind sie doch nicht so selten, wie Friedreich behauptet. So fand Soca unter zahlreichen Beobachtungen, die er untersucht, nur in 20 Fällen die Sensibilität absolut intakt.

Im Folgenden möchte ich über einen mir von Herrn Professor Oppenheim überlassenen Fall dieser

Art berichten, der ausgeprägte Störungen der Sensibilität gezeigt hat.

Anamnese.

Margarethe L. . . . . aus Berlin. 15 Jahre alt.

Die Eltern leben in guten Verhältnissen und sind gesund. Es ist weder Syphilis noch Alkoholismus bei denselben nachzuweisen. 2 Brüder der Pat. leben und sind gesund. Es wurden bei ihnen niemals Spuren einer Nervenaffektion wahrgenommen. Ein Bruder der Grossmutter mütterlicherseits ist geistesschwach. Sonstige Geistes- und Nervenkrankheiten sind in der ganzen Familie, soweit sich ermitteln lässt, nicht vorgekommen.

Die Patientin, welche zur rechten Zeit zur Welt gekommen ist, konnte als Kind flott laufen und will bis zum 7. Lebensjahre gesund gewesen sein. Da fiel der Mutter der taumelnde, unsichere Gang auf. Als sie dann im 7. Lebensjahre eine fieberhafte Krankheit durchmachte, wurde eine auffällige Bewegungsunruhe wahrgenommen. Es stellte sich ein Zucken und Zappeln der Extremitäten ein.

Im 11.—12. Jahre wurde auch eine Unsicherheit in den Armen bemerkt. Im 12. Jahre kam Sprachstörung hinzu: so wurde es ihr schwer, das Französische auszusprechen. Sie soll sich aber geistig gut entwickelt haben und in der Schule sehr gut fortgekommen sein. Sie ist sehr unglücklich über ihr Leiden. Schmerzen, die in Beziehung zu ihrer Krankheit stehen könnten, will sie nie gehabt haben.

Status praesens am 19. 7. 93. Pat. ist für ihr Alter ziemlich gross, kräftig und gut entwickelt.

Fettpolster genügend stark. Gesichtsfarbe etwas blass. Blick etwas unstät.

Der Kopf ist etwas vorgeneigt. Guter Haarwuchs. Der Schädel ist im allgemeinen etwas klein. Sein Umfang beträgt 50 cm. Die Kieferbildung bietet nichts Besonderes. Der Kopf ist nach jeder Richtung hin aktiv und passiv gut beweglich. Beide Lidspalten sind von gleicher Oeffnung. Die Bulbi stehen normal.

Beide Pupillen sind gleich weit. Augenmuskellähmung nicht vorhanden. Kein Nystagmus (sieh jedoch später.) Die Pupillen reagieren deutlich auf Lichteinfall und Konvergenz. Mund gerade. Lippen etwas rüsselförmig vorgeschoben. Störungen im Bereich des Facialis nicht vorhanden. Zunge tritt gerade hervor und ist frei beweglich. Weicher Gaumen beim Intonieren gut gehoben. Stand des Zäpfchens in der Mitte. Die Sprache ist verlangsamt und schwerfällig, man kann von einem leichten Skandieren sprechen, aber die Worte sind gut verständlich. — Beim Sitzen beobachtet man häufig ein Wackeln des Kopfes nach Art der Pagoden. Von solchen Nickbewegungen kommen etwa 2—3 auf die Sekunde. Die Ohren sind gross. Die Sternocleidomastoidei und dadurch der Hals ungewöhnlich lang. — Extremitäten: Muskulatur an Armen und Beinen mässig entwickelt, keine Atrophie. Angeborene vererbte Flexionskontraktion der Phalangealgelenke des 3. und 4. Fingers. Die übrigen Gelenke frei. Die Muskelkraft in den oberen Extremitäten nicht herabgesetzt. Händedruck beiderseits kräftig. Streckt Pat. beide Arme gerade vor sich hin, so bemerkt man besonders ein Auf- und Niederschwanken in vertikaler Richtung, das mit der Zeit zunimmt.

An den Fingern macht sich häufig ein Zucken bemerklich; es kommt hier zu Spontanbewegungen. Also sehr stark ausgeprägt ist diese statische Ataxie in den oberen Extremitäten. Beim Greifen nach einem Gegenstand irrt die Hand an dem Ziele vorbei; auch sind die Bewegungen ungeordnet. Die Ataxie steigert sich beim Augenschluss. Glaubt sie den günstigen Moment gekommen, dann greift sie hastig mit gespreizten Fingern zu und umkrallt den Gegenstand wie ein Raubvögel seine Beute. Sehr deutlich ist die Ataxie, wenn Pat. die beiden Zeigefinger einander nähert. Auch in den unteren Extremitäten keine Kontrakturen. Alle Gelenke aktiv und passiv gut beweglich. Es zeigt sich eine deutliche, wenn auch nur mässige Schwäche der Beinmuskulatur und besonders der Hüftbeuger. Die Füsse zeigen mässige, aber deutliche Hohlfussbildung mit Varoequinusstellung und Hyperextension der grossen Zehen beiderseits. Die übrigen Zehen sind in den Metatarsalgelenken dauernd flektiert. Auch in den Beinen statische lokomotorische Ataxie. Hebt Pat. in Rückenlage ein Bein von der Unterlage, so tritt Schwanken auf in vertikaler und seitlicher Richtung. Pat. steht breitbeinig unter fortwährendem Wippen, wobei die Sehnen der Fussstrecker vorspringen. Bei Augenschluss schwankt sie stark, besonders mit Kopf und Oberkörper.

Sitzt Pat., ohne sich anzulehnen, auf einem Stuhl, so gerät der Oberkörper wie der Kopf in deutliche, an Intensität zunehmende Schwankungen. Die Nacken- und Rumpfmuskulatur befinden sich in beständiger Unruhe. Gang stark ataktisch. Kopf und Oberkörper sind stark vorgeneigt und befinden sich in beständigem

Schwanken. Der Blick ist dabei krampfhaft auf den Boden geheftet. Die Beine werden höher als erforderlich gehoben und unsicher, stolpernd und stampfend niedergesetzt. Es ist nicht allein die Ataxie, sondern auch das Taumeln, die Gleichgewichtsstörung, welche den Gang beeinflussen. Liegt oder sitzt die Pat., so zeigen sich ab und zu Spontanzuckungen und Bewegungen in den Beinen, bes. wenn besondere Kraftanstrengungen vorausgegangen.

Sensibilität: An Kopf und Brust keine Störungen.

Pinsel- und Stielberührungen an der Vola manus gut unterschieden. Nadelstiche werden an den Armen überall schmerzhaft empfunden. Während Berührungen, Druck, Stich an den Händen exakt wahrgenommen werden, ist das Lagegefühl an den Fingern deutlich alteriert. An den grossen Gelenken, z. B. an den Ellenbogen nimmt sie die Stellungsveränderung jedoch gut wahr.

An den unteren Extremitäten, bes. an den Füssen ist zweifellos auch das Berührungsgefühl etwas abgestumpft. So werden Pinselberührungen ab und zu nicht angegeben oder Pinsel und Stiel verwechselt. Stellung der Zehen wird ebenfalls nicht erkannt und falsch taxiert. Der Temperatursinn ist nicht gestört. Warm und kalt scheint überall genügend unterschieden zu werden.

Reflexe: Die Sehnenphänomene sind an den Armen nicht zu erreichen. Die Kniephänomene fehlen beiderseits und sind auch mit dem Jendrássikschen Kunstgriff nicht hervorzurufen. —

Elektrische Erregbarkeit: an beiden Beinen für

faradischen und galvanischen Strom in jeder Weise normal. Im Ulnarisgebiet Zuckungsgesetz geprüft und auch normal befunden. Kathodenschliessungstetanus liegt etwas hoch.

Prüfung des Gesichtsfeldes: etwas erschwert durch Wackeln des Kopfes. Soweit sich jedoch bei Prüfung für Weiss und Farben im äusseren und inneren Meridian feststellen lässt, keine grösseren Einengungen und Störungen. Sehkraft nicht geschwächt. Kein Doppelsehen und Flimmern vor den Augen. Geruch und Geschmack erhalten. Kein Krampfhusten.

Pat. klagt zeitweise über Atemnot verbunden mit Angstgefühl und Beklemmung. Auch leidet sie an Schwindel.

Muskulatur und Nerven nirgends auf Druck schmerzhaft.

Am 14. 7. 1894 wurde Patientin wieder untersucht: Es ergab sich folgendes: Pat. hat an Wachstum vortrefflich zugenommen und ist gut entwickelt. Menses sind seit April 94 eingetreten. Sie ist heiteren Temperamentes.

Die motorischen und sensiblen Störungen haben entschieden zugenommen. Es wird ihr sehr schwer, eine Stecknadel zu ergreifen und festzuhalten — lässt sie öfters fallen. Die rohe Kraft am linken Bein mehr herabgesetzt als am rechten. Beim Knie-Hackenversuch stark schleudernde Bewegungen. Pat. stürzt, wenn sie mit geschlossenen Augen dasteht, nach einigen starken Schwankungen sofort hin.

Sie kann ohne Unterstützung nicht gehen, doch legt sie ohne Schwierigkeit am Arm der Mutter ein

grösseres Stück Weges zurück. Versucht Pat. dennoch allein zu gehen, so gelingt es ihr nur, wenn sie sich an Tisch und Wänden mit den Händen stützen und anhalten kann, will sie freigehen, so fällt sie unter heftigem Taumeln wie eine stark Betrunkene zu Boden. Auch ist sie ausser stande, ohne sich anzulehnen, gerade auf einem Stuhl zu sitzen. Sie bemüht sich dann durch Aufstützen der Hände und Vorderarme das Gleichgewicht zu erhalten. Lässt man Pat. mit Unterstützung gehen, so zeigt sie den charakteristischen ataktischen Gang mit Aufstampfen der Ferse. Sie weicht nach den ersten Schritten von der geraden Richtung ab. Sie giebt an besser gehen zu können, wenn die Füsse mit Schuhen bekleidet sind. Pinselberührungen an den Armen werden hier und da nicht gefühlt, besonders an der Extensorenseite des Unterarmes. Berührungen mit dem Pinsel an der unteren Extremität werden an vielen Stellen nicht empfunden.

Ebensowenig Berührungen mit der Fingerspitze. Schmerzgefühl überall erhalten, jedoch an den Beinen und Füssen herabgesetzt. Bei leichten Nadelstichen fehlt der Sohlenreflex, bei stärkeren ist er schwach ausgeprägt. Lagegefühl ist an der oberen und unteren Extremität erheblich gestört. Passive Bewegungen des Hand- und Fussgelenkes giebt Pat. ungenau an. Bewegung der grossen Zehe fühlt sie nicht. Einen Kork, den sie in den Händen nicht erkennt, nimmt sie zwischen den Zähnen wahr. Ebenso ein Fünfpfennigstück.

Die Hyperextension der grossen Zehen soll nach bestimmter Angabe der Mutter durch Gebrauch kohlensäurehaltiger Bäder nachgelassen haben. Sie ist nicht

mehr so ausgesprochen wie früher. Die Wirbelsäule zeigt eine geringe Scoliose nach rechts.

Augenmuskeln intakt. Wenn Pat. mit den Augen dem vorbeibewegenden Finger der Untersuchenden folgt, so treten ab und zu nystagmusartige Zuckungen der bulbi auf.

Pat. klagt auch jetzt über zeitweise auftretende Herzbeklemmung, Angstgefühl, Atmungsbeschwerden und Kopfschmerzen. Sie erklärt ferner, es liefe ihr manchmal der Speichel aus dem Munde: auch vermehrte Schweissabsonderung wird angegeben. Pat. zeigt beim Ankleiden, Zuknöpfen bedeutende Ungeschicklichkeit.

Feinere Handarbeiten zu fertigen ist ihr unmöglich. Beim Schreiben presst sie Ellenbogen und Vorderarm fest auf die Tischplatte. Sie malt die Buchstaben äusserst langsam auf das Papier. Die Schriftzüge sind zwar deutlich und gleichmässig, verraten jedoch fast bei jedem Buchstaben die zitternden ataktischen Bewegungen des Handgelenkes.

Die Sprache ist langsam, stolpernd und skandierend. Die Aussprache des f. p. l. und r. bereitet ihr Schwierigkeiten.

Die Zunge wird gerade hervorgestreckt, ist frei beweglich, zeigt jedoch leichtes Zittern und Spontanbewegungen. Die Funktionen der Blase und des Mastdarmes sind intakt.

Pat. leidet zuweilen an Obstipation.

Epikrise:

Aus der gegebenen Schilderung wird man entnehmen können, dass unsere Patientin fast alle Symp-

tome der Friedreichschen Krankheit in deutlicher Weise darbietet.

Zunächst ist hervorzuheben, dass in unserem Falle die Heredität nur eine geringfügige Rolle spielt. Denn die Eltern, die nicht blutsverwandt sind, erfreuen sich einer vollkommenen Gesundheit, sind auch weder dem Alkohol ergeben noch jemals luetisch infiziert gewesen. Ihre beiden anderen Kinder sind kräftige Jünglinge, die keine Spur der Friedreichschen Krankheit zeigen. Den einzigen Anhaltspunkt für die hereditäre Belastung bietet der geistesschwache Bruder der Grossmutter. Wenn man die von den verschiedenen Autoren veröffentlichten Beobachtungen durchgeht, so wird man finden, dass drei, vier, ja fünf Brüder und Schwestern von der Friedreichschen Krankheit befallen sind. Die von Friedreich zuerst beschriebenen 9 Fälle verteilen sich auf nur drei Familien in der Weise, dass in der ersten Familie 2, in der zweiten 4 und in der dritten 3 Geschwister der Krankheit zum Opfer fielen. Ueberdies begegnet man in einigen Fällen auch in aufsteigender Linie dieser Affektion, und so kommt es, dass der Vater oder die Mutter, in einzelnen Fällen auch deren Vorfahren und eine gewisse Zahl ihrer Kinder Symptome der Friedreichschen Krankheit aufweisen. In seltenen Fällen kann letztere eine Generation überspringen, weshalb dann ein anscheinend gesundes Individuum, dessen Vater oder dessen Bruder jedoch von der Ataxie befallen war, Kinder erzeugen kann, die gleichfalls von der Krankheit ergriffen werden.

Einen interessanten Beleg für diese Thatsache liefert uns die schweizer Familie Blattner, von der uns Rütimeyer mitteilt, dass ein Vorfahr dieser Familie

Blattner-Stülzi, wie aus diesem Beinamen hervorgeht, mit dieser Krankheit behaftet war. Auffallender Weise sei bei den Descendenten drei Generationen hindurch nichts von Nerven- und Geisteskrankheiten bekannt und erst in der vierten seien plötzlich 8 Fälle aufgetreten. Das familiäre Moment ist jedoch nicht absolut notwendig, und man darf in dem vereinzelten Auftreten der Krankheit durchaus nicht einen prinzipiellen Gegensatz zu den familiär auftretenden Fällen der Friedreichschen Krankheit erblicken. Unserem Falle stehen in dieser Beziehung mehrere andere zur Seite, von denen ich aus der neueren Litteratur 4 Fälle von Besold erwähne und einen von Paul Blocq mitgeteilten (Arch. de Neurologie 1887), bei welchem keine hereditäre Belastung nachzuweisen war (dieser Pat. hatte keine Geschwister). Soca bemerkt dazu, dass solche vereinzelte Fälle nur bei kleinen Familien beobachtet werden, und nimmt an, dass, wenn die Kinderzahl in diesen eine grössere gewesen wäre, auch einige von den anderen Geschwistern von dieser Affektion ergriffen worden wären.

Im Uebrigen wissen wir über die Aetiologie nicht viel. Jedenfalls findet man in den Familien häufig andere Zeichen der neuropathischen Anlage: indem einzelne Mitglieder mit Neurosen oder organischen Erkrankungen des Nervensystems behaftet sind.

Friedreich legt dem Alkoholismus des Vaters grosses Gewicht bei. In einem von Ormerod mitgeteilten Falle (The Brit. med. Journal 1885), wo in einer Familie von 7 Kindern 3 an Friedreichscher Tabes litten, war der Vater von derselben Krankheit befallen, die Mutter epileptisch und eine Schwester derselben geisteskrank.

Aus der Anamnese unserer Pat. erfahren wir, dass sie im 7. Lebensjahre die ersten Symptome der Krankheit zeigte, die nach einer fieberhaften Krankheit sich bedeutend steigerten. Ob diese fieberhafte Krankheit Influenza oder Typhus etc. gewesen ist, lässt sich nicht eruieren. Es ist nun eine nicht selten beobachtete Thatsache, dass ähnlich wie bei der primären progressiven Muskelatrophie und anderen hereditären Krankheiten, nach verschiedenen Infektionskrankheiten: wie Scharlach, Masern. Röteln. Blattern. Typhoiden die charakteristischen Symptome plötzlich hervortreten oder progressiv werden. ohne dass es sich um eine direkte ursächliche Beziehung handelt. Friedreich verlegt den Beginn der ataktischen Erscheinungen nach seinen Beobachtungen in die Pubertätszeit. Nach anderen Autoren entwickelt sich dagegen das Leiden schon früher und zwar meistens vor dem 10. Lebensjahre. Vor dem 4. Lebensjahre pflegt es nicht auszubrechen. Die obere Altersgrenze bildet das 27. Jahr (nach Soca das 24.)

Wenn wir bei unserer Kranken eine normale geistige und körperliche Entwickelung finden, so ist dies durchaus nicht auffallend. denn die Intelligenz ist fast durchweg dem Alter und der Bildung der betreffenden Pat. entsprechend. Friedreich hebt den wahrhaft athletischen Körperbau und die pralle Konsistenz der Muskeln bei seinem ersten Pat. (Bäcker Lotsch) besonders hervor.

Wir gelangen jetzt zur Besprechung des wichtigsten Symptoms, der Ataxie, in ihren verschiedenen Erscheinungen.

Bei unserer Pat. begann die Ataxie zuerst, in

Uebereinstimmung mit den Betrachtungen Friedreichs und der meisten anderen Autoren in den Beinen (der Mutter fiel der unsichere Gang im 7. Lebensjahre der Tochter auf), um erst 4 Jahre später auf die oberen Extremitäten überzugreifen. Schleichend im Beginn und gesteigert durch eine fieberhafte Erkrankung erreicht die Koordinationsstörung schliesslich den hohen Grad, der unserer Kranken das Gehen ohne Unterstützung zur Unmöglichkeit macht. Jedoch gelingt es an dem durch Führung der Pat. ermöglichten Gange die charakteristischen Eigentümlichkeiten, die Charcot durch die Bezeichnung démarche tabéto-cérébelleuse charakterisiert, leicht zur Anschauung zu bringen. Aehnlich wie der Tabiker schleudert sie in brüsker Weise die Beine — Rauzier gebraucht sehr richtig dafür den Ausdruck „faucher = mähen“ —; von ungleicher Länge sind ihre Schritte; im Zickzack, als ob ihr jemand unvermutet ab und zu einen seitlichen Stoss versetzte, bewegt sie sich vorwärts.

Die auffallende Ungeschicklichkeit bei allen Verrichtungen des täglichen Lebens, beim Ankleiden, Essen und Trinken giebt uns deutlich auch die Störung in der harmonischen Innervation der oberen Extremitäten zu erkennen. Aber nicht nur in der Bewegung finden wir eine Störung der Koordination, die lokomotorische Ataxie, sondern auch beim ruhigen Stehen, bei aufrechtem freiem Sitzen, bei schwebender Haltung des Armes beobachten wir eine Störung in der dauernden Synergie der Muskeln. Friedreich hat dafür die Bezeichnung „statische Ataxie“ eingeführt: und zwar macht er darauf aufmerksam, dass diese viel später, gewissermassen als die Krönung des Gebäudes,

der hereditären Ataxie entsteht. Die Kranken verlieren die Sicherheit und Präzision in der Haltung des Körpers, sie befinden sich in einem fortwährenden Kampfe, das Gleichgewicht in allen seinen Teilen zu bewahren.

Abweichend von Friedreichs Betrachtung zeigt unsere Pat. das Rombergsche Phänomen in exquisitester Weise — Friedreich sagt (Virch. Arch. p. 170 Bd. 68): „Besonders aber will ich hervorheben, dass die Kranken so lange sie überhaupt noch frei und ruhig aufrecht zu stehen vermochten, auch bei geschlossenen Augen nicht ins Schwanken gerieten, und dass auch in den späteren Stadien des Leidens, wenn die Fähigkeit der Equilibrierung eine Beeinträchtigung erfahren hatte, das Schwanken und die Unsicherheit der Haltung beim freien Stehen auch bei geschlossenen Augen nicht stärker hervortrat, als bei geöffneten. In dieses Gebiet der Ataxie gehört auch der durch Störung in der Koordination der Augenmuskeln verursachte Nystagmus, von Friedreich als ataktischer Nystagmus bezeichnet: denn er unterscheidet sich von dem gewöhnlichen dadurch, dass er nicht jenes oscillatorische Gepräge trägt, sondern die Bewegungen langsamer etwa 2 bis 3 mal in der Sekunde erfolgen. Unsere Kranke liess dies Symptom im Jahre 93 noch vermissen und zeigte erst bei der Untersuchung im Juli 94, also im 9. Jahre ihrer Krankheit, diese Erscheinung. — Als letztes Glied in der Kette der Erscheinungen möchte ich die Sprachstörung erwähnen, welche in unserem Falle, wenn auch nicht in hohem Masse, sich bemerkbar macht. Sie tritt gewöhnlich erst spät auf und fehlt nur selten. In einem Falle hat Friedreich sogar Anfälle

vollständiger Glossoplegie beobachtet, während welcher der Kranke überhaupt verstummte. Aber auch dann, wenn die Sprachstörung die höchsten Grade erreicht hat, sind die willkürlichen Bewegungen der Zunge nach allen Richtungen hin intakt, so dass dieselbe leicht und frei sowohl innerhalb der Mundhöhle hin und her bewegt, als auch völlig gerade herausgestreckt und zurückgezogen werden kann; soll jedoch die herausgestreckte Zunge ruhig gehalten werden, so gerät sie meist in zuckende und zitternde Bewegungen.

Wir kommen jetzt zur Besprechung der Sensibilitätsstörungen. Ueber Parästhesien hat Pat. nicht zu klagen; weder blitzartige Schmerzen noch Ameisenkriechen noch Gürtelgefühl hat sie bemerkt. Die Berührungsempfindlichkeit ist an Kopf und Brust erhalten, an dem Vorderarm etwas, an den Beinen erheblicher herabgesetzt und zwar hat es den Anschein, als ob diese Störung in der letzten Zeit zugenommen habe.

Ganz bedeutend finden wir das Lagegefühl an Händen und Füssen alteriert. Bei der zweiten Untersuchung beobachtete man auch eine entschiedene Beeinträchtigung der Bewegungsempfindung. Die Empfindung des Schmerzes war an der unteren Extremität abgestumpft.

Friedreich schreibt in Band 68 in Virchows Archiv p. 167: „Eines der wesentlichsten Momente, durch welches sich meine Fälle hereditärer Ataxie von der überwiegenden Mehrzahl der Fälle gewöhnlicher Tabes auszeichnen, ist teils der vollständige Mangel, teils das erst sehr spät und nur in untergeordnetem Grade bemerkbare Hinzutreten von Störungen im Bereiche der Sensibilität. Schon die in den gewöhn-

lichen Fällen von Tabes fast regelmässig, namentlich in den initialen Stadien vorkommenden, meist sehr qualvollen Schmerzensemptindungen in den Beinen, im Rücken, die Gürtelschmerzen u. dergl. fehlten in meinen Fällen teils durchaus (Fälle I. VI. VII. VIII. IX), teils waren sie in den Anfangsstadien des Leidens in nur mässigem Grade zugegen (Fall III. IV. V) und schienen auf eine neben der Hinterstrangdegeneration bestehende Leptomeningitis chronica spinalis posterior bezogen werden zu müssen" . . . „Ich hebe auf das Bestimmteste hervor, dass nicht allein die leisesten Nadelstiche, Berührungen und Anstreitungen mit dem Finger, Anblasen und Anhauchen und dergl. überall präzise getühlt und lokalisiert wurden, sondern dass auch durch die Untersuchungsmethode mittelst des Tasterzirkels nach E. H. Weber, sowie durch die Bestimmung der Gefühlsminima für induzierte Ströme nach Leyden keine grossen Differenzen wahrgenommen werden konnten, als sie bei gesunden, zum Vergleich herbeigezogenen Individuen gleichen Alters und gleicher Bildungsstufe zu Tage traten" . . . „Besonders aber muss ich hervorheben, dass auch bei meinen neuen Fällen Störungen der Muskelsensibilität durch keine der üblichen Prüfungsmethoden zu konstatieren waren. Die Kranken vermochten, wie vielfältige Untersuchungen mit immer gleichen Resultaten bewiesen, von der Stellung und Lage ihrer Glieder auch bei verhängten Augen genau Rechenschaft zu geben, und erkannten durchaus exakt die Grade passiver Erhebung und Lageveränderung, die man mit ihren Extremitäten vornahm. Es gelang den Kranken, selbstverständlich immer unter Abschluss der Augen, die Arme oder

Beine bis zu einer beliebigen, von ihnen geforderten Höhe zu erheben, und wenn auch die intentierte Aktion durch die unkoordinierte, ataktische Art der Bewegung in mannigfacher Weise gestört wurde und über das Ziel hinausschoss, so waren die Kranken dieses Umstandes sich doch ganz gut bewusst, vermochten genau anzugeben, in welcher Art und bis zu welchem Grade die beabsichtigten Bewegungen fehlerhaft ausgefallen waren, und es gelang ihnen, den gemachten Fehler durch einige Korrekturen zu beseitigen. Die Kranken konnten die Schwere von auf die freigehaltene Hand gelegten oder von ihnen zu erhebenden Gegenständen richtig abschätzen und es unterschied sich auch hierbei deren Leistungsgrenze nicht von jener gesunder Individuen, mit denen Kontrollversuche angestellt wurden." „Ein vorgehaltener Gegenstand wurde von den Kranken, wenn sie dessen Lage im Raume vorher durch das Gesicht sich eingeprägt hatten, auch nach Augenschluss keineswegs unter stärkeren ataktischen Bewegungen ergriffen als vorher." Wir ersehen hieraus, dass unser Fall, so grosse Uebereinstimmung auch sonst zu konstatieren ist, in dem Punkte der Haut- und Muskelsensibilität von dem Friedreichschen Typhus erheblich abweicht. Goldscheider bemerkt zu diesen Ausführungen Friedreichs folgendes: Trotz dieser sorgfältigen und universellen Sensibilitätsprüfungen muss man gewiss den oben angestellten Erörterungen über Muskelsinn und seinen Beziehungen zur Ataxie eines vermissen: Die Prüfung des Bewegungsgefühls. Aus Friedreichs Schilderung geht überzeugend hervor, dass das Lagegefühl nachweisbare Störungen nicht erlitten hatte. Die Kranken

konnten „von der Stellung und Lage ihrer Glieder auch bei verhängten Augen genaue Rechenschaft geben", „erkannten durchaus exakt die Grade passiver Erhebung und Lageveränderung". Allein die Grenzen der Bewegungsempfindung sind damit nicht geprüft und auch die letztzitierte Angabe bezieht sich nur darauf, dass der Endzustand einer passiv vorgenommenen Bewegung von dem vorher bestandenen Zustand unterschieden werden konnte. Wie ich gezeigt habe, ist aber etwas ganz anderes die Frage, welches Minimum von Lageveränderung soeben noch als Bewegung gefühlt wird. Man erinnere sich, dass bei ungemein herabgesetzter Lagewahrnehmung die Bewegungsempfindung relativ wenig gelitten zu haben brauchte. Auch der gegenteilige Fall mag möglich sein: Erhaltung des Lagegefühls bei herabgesetzter Bewegungsempfindung, dass ersteres in den Friedreichschen Fällen erhalten war, ist leicht zu verstehen, da die peripherische Sensibilität intakt war. Freilich hatte ich für die Lagewahrnehmung auch die Empfindung der Gelenkstellung herangezogen, allein es ist noch nicht möglich gewesen zu ermitteln, welchen Einfluss die Abstumpfung des Gelenkgefühls für sich auf die Lagewahrnehmung hat und ob dieselbe nicht in genügender Weise durch die von Seiten der sonstigen Sensibilität zugehenden sensitiven Merkmale gedeckt wird, dass die Lagewahrnehmung vicariierend für die Bewegungsempfindung bezüglich Regulierung der Koordination eintreten könne, ist kaum anzunehmen, weil erstere durch Aggregation einer Summe von Merkmalen gebildet wird und deshalb die psychische Zeit der Bildung einer Lagewahrnehmung wahrscheinlich zu gross ist,

als dass dieselbe die Bewegung während ihres ganzen Verlustes fortwährend regulieren sollte."

Rütimeyer, der im allgemeinen mit Friedreich übereinstimmt, konstatiert hingegen partielle Sensibilitätsstörungen, vor allem solche des Tastsinns, wenn auch teilweise allerleichtester Art, solche des Ortssinns in einigen Fällen. Den Muskelsinn findet er auch in den höchsten Graden des Leidens, insofern nicht Paralyse die Prüfung desselben ausschloss, durchaus ungestört. Nur eine Erscheinung, welche gewöhnlich als Störung des Muskelsinns angesehen wird, nämlich das Rombergsche Symptom, sei in 3 Fällen (I., IV., V.) und in Quinkes Fall IX deutlich vorhanden gewesen. Während also Friedreich die hereditäre Ataxie als eine Krankheit mit ungestörter Sensibilität charakterisiert, lässt Rütimeyer leichte Sensibilitätsstörungen zu. Senator wiederum betont das Fehlen jeder Sensibilitätsstörungen, wie dies den Kleinhirnerkrankungen zukommt. Jedenfalls handelt es sich in der Mehrzahl der nach Friedreich beobachteten Fälle, wo Störungen in dieser Hinsicht vorhanden waren, nur um leichte Herabsetzung der Sensibilität. Indessen ist es nicht ausgeschlossen, dass auch stärkere Störungen dieser Art vorkommen. Es mögen hier einige Fälle mit ausgesprochener Alteration der Sensibilität Platz finden: So berichtet Rossi (Due casi singolari di malattia del Friedreich) 2 Fälle, von denen der eine Anästhesie der Innenflächen der Oberarme und Oberschenkel, auch in Bezug auf die Temperaturempfindung zeigt, verbunden mit Analgesie der Hohlhand und Fusssohle; ferner Abschwächung des Muskelgefühls, der Hautreflexe und der elektrischen Erregbarkeit. Der andere

Fall zeichnet sich aus durch Anästhesie der Fusssohlen und Abschwächung des Muskelgefühls.

In einem Fall von Krause (Et Tilfälde af Friedreich Sygdom) ist die Berührungs- und Schmerzempfindung an dem Fuss bis zum unteren Teil der Unterschenkel herabgesetzt.

Eine gewisse Aehnlichkeit mit unserer Pat. hat in dieser Hinsicht der von Besold beschriebene Fall Ehrlich (22 j. Kaufmann). Ich führe ihn deshalb an: Hautsensibilität: Am Rumpf werden alle Berührungen und alle Temperatur- und Schmerzeindrücke ausnahmslos rasch und vollkommen richtig empfunden und ebenso lokalisiert. An den Armen ist die Hautsensibilität für feinere Unterschiede entschieden etwas herabgesetzt: insbesondere verwechselt Pat. nicht selten Nadelspitze und Nadelkopf, Kälte- und Wärmeempfindung vollkommen gut. Passive Bewegungen in Hand- und den Armgelenken bei geschlossenen Augen der Pat. werden vor denselben vielfach verkehrt angegeben. Wenn ferner Pat. mit dem einen Arm eine andere vom Untersuchenden gegebene Stellung (bei geschlossenen Augen) einnehmen soll, so besteht zwischen den Stellungen der beiden Arme eine grössere Differenz, als dies beim Versuch mit einem Gesunden der Fall ist. An den Beinen wurden einfache Berührungen wohl meistens empfunden, dagegen ausserordentlich schlecht lokalisiert: bald wird eine Berührung am Fusse dicht unter das Knie verlegt, bald sogar auf das entgegengesetzte Bein lokalisiert u. s. w. Nadelspitze und Nadelkopf wird oft, aber nicht immer und nie so sicher unterschieden, wie von einem Gesunden. Dagegen werden Kälte und Hitzereize fast immer

richtig empfunden und richtig lokalisiert. Pat. giebt verschiedene Lagen, in welche seine Beine gebracht werden (bei verschlossenen Augen) fast immer richtig an, nur ganz geringe Unterschiede beim Höher- oder Tieferstellen des Beines werden entweder überhaupt nicht empfunden oder falsch angegeben.

Schliesslich will ich noch die Aufmerksamkeit auf 2 nicht minder wichtige Fälle von Déjérine lenken. (Sur une forme particulière de maladie de Friedreich avec atrophie musculaire et trouble de la sensibilité. — La Médecine moderne I 24, 1890). Das Krankheitsbild ist kurz folgendes: Pat. 28 Jahre alt. Beginn der Krankheit im 14. Lebensjahre. Syphilis mit 24 Jahren aquiriert. Beträchtliche Muskelatrophieen (Typus Aran-Duchenne) besonders an den Beinen. Equinovarusstellung der Füsse. Fibrilläre Zuckungen. Auffallende Veränderung der elektrischen Erregbarkeit auf beide Stromesarten. Keine E. A. R. Sehr starke Ataxie. — Kypho-Skoliose — Nystagmus, leichte Myosis, reflektorische Pupillenstarre. Fehlen der Sehnenreflexe, ebenso des plantaren Hautreflexes. Beträchtliche Sensibilitätsstörungen aller Empfindungsqualitäten, die gegen die Peripherie hin zunehmen. Muskelsinn erhalten. Heftige blitzartige Schmerzen. Sphinkteren und Genitalsphäre intakt. Romberg. — II. Schwester der vorigen. 44 Jahre alt. Beginn der Erscheinungen an den Füssen im Kindesalter. Excessive Equinovarusstellung beider Füsse. Starke Atrophie der Muskulatur der unteren Extremitäten, geringer Atrophie (Typus Aran Duch.) der oberen Extremitäten. Starke Kypho-Skoliose. Beträchtliche Sensibilitätsstörungen mit Verlangsamung der Leitung, die von der Peripherie nach dem Centrum

zunehmen. Blitzartige Schmerzen. Muskelsinn intakt. Leichte Ataxie der unteren, starke der oberen Extrem. Mässige choreiforme Bewegungen des Kopfes und des Rumpfes. Romberg. Erloschensein der Sehnenreflexe und des plantaren Hautreflexes. Nystag. — Déjérine hebt hervor, dass die Muskelatrophie und die Sensibilitätsstörungen in beiden Fällen, sowie die reflektorische Pupillenstarre in dem ersteren Falle nicht in das typische Symptomenbild der Friedreich'schen Krankheit hineinpasst. Jedoch glaubt er die anscheinend näher liegende Diagnose auf Tabes ausschliessen zu können. Dagegen spräche in beiden Fällen der Beginn der Erscheinungen und der heriditäre Charakter — auch könne Syphilis im ersten Falle nicht als ätiologisches Moment für Tabes herangezogen werden, da die Erkrankung schon vorher bestand und die nicht inficierte Schwester von dem gleichen Leiden befallen war. Déjérine glaubt vielmehr, dass es sich um eine besondere Form der Friedreichschen Krankheit handelt. Da bei der gewöhnlichen Friedreichschen Krankheit ohne Anästhesie die Hinterstränge entartet sind, könne man in diesen Fällen die Anästhesie nur auf stärkere Erkrankung der hinteren Wurzeln und der peripherischen Nerven beziehen. Der Umstand, dass Anästhesie und Atrophie gegen die Peripherie hin abnehmen, erinnere an Neuritis. Seine Vermutung, dass die Anästhesie nicht durch Erkrankung der Hinterstränge, sondern durch solche der Wurzeln und Nerven bewirkt werde, findet Déjérine durch einen von Auscher pathologisch-anatomisch untersuchten Fall, der Hinterstrangsklerose zeigte, obwohl die Sensibilität zu Lebzeiten eine normale war, bestätigt.

Wenn ich am Eingange meiner Arbeit bemerkte, dass einige Autoren Mischformen und von dem Typus der heriditären Ataxie abweichende Krankheitsbilder in zu weitgehender Weise unter den scharf begrenzten Begriff der Friedreichschen Krankheit subsummierten, so will ich zum Schlusse noch darauf hinweisen, dass der französische Gelehrte Pierre Marie der Schwierigkeit der Klassifizierung solcher Formen dadurch aus dem Weg ging, dass er unter dem Namen der Hérédo-ataxie-cérébelleuse eine genauere Abtrennung eines bestimmten Krankheitsbildes von der eigentlichen Friedreichschen Krankheit vorgenommen hat. (Revue neurologique 1893, No. 21.)

Auf Grund dieser Betrachtung könnte man allmählich zu einer höheren nosologischen Einheit der hereditären Systemerkrankungen gelangen, innerhalb deren die Friedreichsche Krankheit nur die Rolle einer Form derselben beanspruchen kann.

Zum Schlusse spreche ich Herrn Professor Dr. Oppenheim für die Ueberlassung des Falles sowie für die Anregung zu dieser Arbeit und für die gütige Durchsicht derselben meinen ehrerbietigsten Dank aus.

Thesen.

I.

Störungen der Sensibilität geringen Grades sind als zugehörig zu dem Symptomenkomplex der Friedreichschen Krankheit zu betrachten.

II.

Treten bei einem sonst gesunden Individuum blutige Stühle auf, so ist die manuelle Untersuchung des Rectum in tiefer Narkose indiciert.

III.

Dem Turnen in geschlossenen Räumen zur Winterzeit sind Bewegungsspiele im Freien vorzuziehen.

Lebenslauf.

Verfasser dieser Arbeit, Louis Melot de Beauregard, Sohn des zu Gotha verstorbenen Herzoglichen Baurates Richard Melot de Beauregard, evangelischer Konfession, wurde am 30. Juni 1869 zu Waltershausen im Herzogtum Sachsen-Coburg-Gotha geboren. Seine wissenschaftliche Vorbildung erhielt er auf dem Herzoglichen Gymnasium Ernestinum zu Gotha, welches er Ostern 1890 mit dem Zeugnis der Reife verliess. Am 29. März desselben Jahres wurde er als Studierender in das Königliche medicinisch-chirurgische Friedrich-Wilhelms-Institut aufgenommen. Vom 1. April bis 1. Oktober 1890 genügte er seiner Dienstpflich mit der Waffe bei der 10. Compagnie des II. Garde-Regiments zu Fuss. Am 26. und 27. Februar 1892 bestand er die ärztliche Vorprüfung und am 2. Februar 1894 das Examen rigorosum. —

Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen, Kliniken und Kurse folgender Herren: v. Bardeleben, v. Bergmann, du Bois-Reymond, Dilthey, Engler, Ewald, Fräntzel, Fritsch, Gerhardt, Goldscheider, Gurlt, Gusserow, Hartmann (†), Oskar Hertwig, Hirsch (†), Heubner, v. Hofmann (†), Israel, Jolly, Jürgens, A. Köhler, R. Köhler, Kossel, Kundt (†), G. Lewin, Leyden, Liebreich, Olshausen, Oppenheim, Roth, Rubner, Salkowski, Eilhard Schulze, Schweigger, Schwendener, Schweninger, Siemerling, Strassmann, Trautmann, R. Virchow, Waldeyer, Walther, Wernicke.

Allen diesen Herren, seinen hochverehrten Lehrern, spricht Verfasser hiermit seinen ehrerbietigsten Dank aus.